# Multiple Missbildungen

## bei einem Neugeborenen.

---

**Inaugural-Dissertation**

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

**gesamten Medizin**

verfasst und einer

**Hohen medizinischen Fakultät**

der

k. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

**Hugo Rosenthal**, appr. Arzt
aus Winzig, Schlesien.

---

**München 1898**
Kgl. Hof-Buchdruckerei Kastner & Lossen.

# Multiple Missbildungen

## bei einem Neugeborenen.

---

**Inaugural-Dissertation**

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

**gesamten Medizin**

verfasst und einer

**Hohen medizinischen Fakultät**

der

k. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

**Hugo Rosenthal**, appr. Arzt
aus Winzig, Schlesien.

---

**München 1898.**
Kgl. Hof-Buchdruckerei Kastner & Lossen.

Referent:

**Herr Obermedizinalrat Prof. Dr. Bollinger.**

*Seiner lieben Mutter*

*und dem*

*Andenken seines teuren Vaters*

*in Liebe und Dankbarkeit*

*gewidmet*

*vom Verfasser.*

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553806_0037

Am 15. November 1898 wurde von Herrn Dr. Fuld, München, dem pathologischen Institut zu München die Leiche eines neugeborenen Mädchens eingeliefert, die durch die Mannigfaltigkeit und interessante Art von Missbildungen, welche sie zeigt, einer näheren Besprechung wert ist. Herr Obermedizinalrat Professor Dr. Bollinger war so gütig, mir den Fall zur Bearbeitung zu überlassen.

Die Geburt des Kindes war spontan erfolgt. Es war das erste ausgetragene Kind einer 25 jährigen Frau, die in den Jahren vorher einige Aborte durchgemacht haben soll. Die Mutter selbst gibt dem Umstande, „dass sie eine eifrige Radfahrerin sei", Schuld an der Missgestaltung ihres Kindes.

Am 15. November wurde die Sektion vorgenommen, deren Protokoll ich folgen lasse:

### Aeusserer Befund:

48 cm. lange, weibliche Leiche eines Neugebornen. Der Schädel ist gross, sein occipito-frontaler Umfang beträgt 32 cm. Auf der Scheitelhöhe fehlt die behaarte Haut des Kopfes an einer herzförmigen Stelle, deren sagittaler Durchmesser 3,5 cm, deren querer 4 cm beträgt. Die Dura mater liegt hier frei zu Tage, ist oberflächlich etwas vertrocknet, stark gerötet und an den Rändern mit der Haut verwachsen. Darunter

sind die Knochen der Schädelkapsel in noch grösserer Ausdehnung defekt: die grosse und kleine Fontanelle direkt in einander übergehend, so dass ein grosser rautenförmiger Substanzverlust des knöchernen Schädels resultiert, in welchen die vorderen Anguli der Parietalbeine zackig einspringen.

Der grösste sagittale Durchmesser dieses Defektes beträgt 9,8 cm, der grösste Breitendurchmesser 5,2 cm. An der linken oberen Extremität und an der rechten unteren zeigen sich der 5. Finger, bezw. die 5. Zehe gabelig verdoppelt, indem von der Grundphalanx in spitzem Winkel 2 neue Phalangen mit wohlausgebildeten Nägeln entspringen. An der linken unteren Extremität ist die 5. Zehe sehr stark verbreitert und zeigt eine leichte longitudinale Furche und Verdoppelung des Nagels. An der rechten oberen Extremität befindet sich der kleine Finger in Klauenstellung, dem Daumen opponiert. Aus der Mitte des Abdomen, dem Nabel entsprechend, entspringt ein ca. Gänseei-grosser, an seiner Basis sich etwas verjüngender Sack. Die Spitze dieses Sackes wird gebildet durch den frischen Nabelschnurrest, dessen Amnion-Ueberzug sich gegen die Bauchwand zu stark erweitert und die dünne durchscheinende Wand dieses Sackes bildet. An der Bauchwand selbst ist sie mit scharfer Grenze an der Haut und an der Innenfläche am Peritoneum verwachsen. Als Inhalt erkennt man an dem unaufgeschnittenen Sacke eine Reihe von Dünndarmschlingen, sowie einen festen, bläulichen, knolligen Körper, welcher offenbar dem grössten Teil der Leber entspricht.

In der Bauchhöhle keine abnorme Flüssigkeit.

Ueber der Symphyse ragt der vergrösserte und gablig geteilte Uterus fast 2 fingerbreit hervor.

Zwerchfellstand beiderseits 3. I. C. R. Herzbeutel markstückgross vorliegend, leer.

### Organe der Respiration.

Beide Lungen gegen die Wirbelsäule zurückgesunken, mit glattem Pleura-Ueberzug versehen, zum grössten Teil atelektatisch, nur an den schärferen Rändern beiderseits einige blasse, etwas lufthaltige Partieen, von denen ausgeschnittene Stückchen auf dem Wasser schwimmen. (Das Kind hat noch 10 Minuten nach der Geburt gelebt.)

### Organe der Cirkulation.

Das Herz besitzt einen auffallend grossen Breitendurchmesser; eine vordere Längsfurchung ist nicht zu erkennen. Bei der Eröffnung zeigt sich, dass die Herzhöhle nur aus einem einzigen Ventrikel gebildet wird, und dass auch keine Spur eines Herzseptums angedeutet ist. Die Wandung dieses einen unpaaren Ventrikels entspricht in Dicke ungefähr dem eines normalen linken Ventrikels eines Neugeborenen. Von der Basis dieses einen Ventrikels entspringt nun ein gemeinsamer arterieller Truncus, welcher sich erst nach seinem Austritt, und zwar $1^1/_2$ cm über den in normaler Dreizahl vorhandenen Taschenklappen in der Weise teilt, dass aus seiner hintern Wand 2 getrennte Stämme für die beiden Lungen weggehen. In der Ventrikelhöhle befindet sich hinter dem arteriellen Ostium eine aus 2 Sicheln bestehende Atrio-ventrikular-Klappe, an deren Schliessungsrand deutliche rote

Gallertknötchen vorhanden sind. Durch dieses Atrioventrikular-Ostiums gelangt man in einen gleichfalls gemeinsamen Vorhof. Nach Eröffnung des gemeinsamen breiten Vorhofes zeigt sich in demselben eine feine, querdurchlaufende, bandförmige, membranöse Leiste als einzige Andeutung eines Septum atriorum. Auf der rechten Seite münden in der oberen Ecke 2 gut ausgebildete Lungenvenen. Dagegen ist linkerseits an der hinteren Wand gegenüber dem Herzohr nur eine einzige unpaarige Hohlvenenmündung zu erkennen. Die Wandung des Vorhofes dünn; die Musculi pectinati sind schwach entwickelt.

## Milz.

Die Milz liegt an gehöriger Stelle und ist von länglicher, wie bei den Nagetieren vorkommender Gestalt. Der grösste Längsdurchmesser beträgt 8,1 cm, der grösste Breitendurchmesser 2,2 cm. Auf dem Durchschnitt ist die Pulpa dunkel, glatt und nicht vorquellend; Gerüst und Follikel nicht zu unterscheiden.

Die Contenta des erwähnten Nabelbruchsackes bestehen 1. aus der darmartig verlängerten Pars pylorica des Magens, 2. aus dem grössten Teil der Dünndarmschlingen, 3. aus dem allergrössten Teil der Leber. Diese letztere ist in eigentümlicher Weise missgestaltet: rundlich zusammengeknäult und entsprechend dem Lignamentum suspensorium breit, bandartig mit dem Bruchsackscheitel adhärent. Vom rechten Lappen geht ein langer stilförmiger Fortsatz mit strahlig verdickter Kapsel nach rechts in die Bauchhöhle herüber und steht hier mit einem abgeschnürten, verbreiterten Teil des Lappens, welcher an

normaler Stelle unter der Zwerchfellkuppel liegt, in Verbindung. Der Leber-Hilus ist ganz innerhalb des Bruchsackes gelegen. Der Pfortaderstamm ist breit ausgezogen, der Ductus cysticus ebenfalls stark verlängert; die Spitze der Gallenblase steht in einer Entfernung von 3,3 cm von der Duodenalwand. Das ebenfalls im Bruchsack gelegene Pankreas ist durchgeteilt; ein kleines abgesprengtes Stückchen liegt gegenüber der Hauptmasse der Duodenalwand fest an.

## Urogenitalsystem.

Die Blase ist von entsprechender Grösse, mit ziemlich dünner, blasser Schleimhaut. Hinter der Urethralmündung liegt ein einfaches Vestibulum vaginae, durch welches man in eine starkwandige wohlentwickelte Vagina und von hier aus in einen langausgezogenen Cervix mit auffallend starker Muskelwandung gelangt. Derselbe führt in das rechte Horn des, wie oben erwähnt, gablig geteilten Uterus, und zwar entspricht dieses Horn dem ganzen Corpus dieser Hälfte. Von der Vagina und von diesem Cervicalkanal aus ist es unmöglich, in das andere linke Horn einzudringen. Bei Eröffnung des letzteren von oben her, erkennt man, dass auch dieses sich noch abwärts in einen langen, schlauchförmigen von dicken Muskelwandungen umgebenen Cervikalkanal fortsetzt und in eine etwas erweiterte und mit weisslichen Schleim gefüllte Vagina. Dieselbe mündet jedoch nicht nach aussen, sondern endigt blind geschlossen etwa $^1/_2$ cm oberhalb des rechtsseitigen Vestibulum Vaginae. Das Septum der beiden Scheiden und der Cervikalkanäle ist vollkommen geschlossen, dick und muskulös. An

jedem Uterushorn setzt sich eine Tube an, und unterhalb der Tubenmündungen liegen kleine Ovarien.

Die beiden Nieren liegen an normaler Stelle, stark fötal gelappt; auf dem Durchschnitt keine abnormen Ablagerungen, Mark- und Rindensubstanz deutlich differenzierbar.

**Anatomische Diagnose:**

Multiple Missbildungen: Grosse Schädelspalte, grosser Nabelschnur-Amnionbruch mit partieller Eventratio: Vorfall der Leber und des Dünndarms. Unpaarer Ventrikel und Vorhof. Uterus duplex bicornis, Vagina duplex mit Atresie der linken Hälfte. Multiple Polydactylie. Milzschwellung.

Bevor ich den obenstehenden Fall nach speziellen Gesichtspunkten bespreche, möchte ich einige Worte im allgemeinen über das Wesen, die Ursachen und die Einteilung der Missbildungen vorausschicken.

Unter Missbildung, vitium primae confirmationis, versteht man jede Veränderung der Form, welche ihren Ursprung einer Störung der ersten Entwicklung des Embryo verdankt. Diese Veränderungen betreffen bald den ganzen Körper, bald nur eine Abteilung oder nur kleine Teile desselben. Wir fassen alle diese Veränderungen unter eine von ihrem Grade unabhängige Bezeichnung zusammen: Missbildung — Monstrum oder Teras.

Wenn wir die ätiologischen Momente für das Entstehen der Missbildungen ins Auge fassen, so haben wir zwei Hauptpunkte zu betrachten, einmal

den Einfluss der Eltern und dann den Einfluss mechanischer Einwirkungen auf das Entstehen von Missbildungen.

1. Der Einfluss der Eltern kann sich a) geltend machen als erbliche Uebertragung, welche sich auf eine verhältnismässig kleine Anzahl von Missbildungen, wie z. B. Ueberzahl von Fingern und Zehen, Muttermäler und andere kleine Varietäten und Defekte beschränkt. Erfahrungsgemäss kann sowohl vom Vater wie von der Mutter aus erbliche Uebertragung stattfinden. b) Ferner kann der Einfluss der Eltern in einer primären Veränderung der Zeugungsgebilde, des Samens oder des Eies bestehen. Denn wenn man auch nicht, wie die Ovisten und Spermatiker, mehr annehmen kann, dass die Missbildung im Zeugungsgebilde schon fertig vorgebildet sei, so muss doch die Möglichkeit festgehalten werden, dass eine fehlerhafte Beschaffenheit des Samens oder Eies das spätere Entstehen einer Missbildung herbeiführen könne, zumal schon von R. Wagner, Bischoff und Carus sowohl missgebildete Samenfäden wie Eier bsobachtet wurden. c) Kann der Einfluss der Eltern auf das Entstehen der Missbildungen auch darin bestehen, dass Krankheiten der Eltern eine solche Einwirkung auf die Zeugungsgebilde und den Entwicklungsgang des Embryo ausüben, dass dieser missgebildet wird. Sehr zahlreich sind namentlich die Anhaltspunkte über die Einwirkung von Krankheiten der Mutter auf das Entstehen von Missbildungen.

Was nun den Einfluss mechanischer Einwirkungen auf das Ei betrifft, so lässt sich einmal nicht leugnen, dass durch Einwirkung einer

äussern Gewalt auf den Embryo durch Schlag oder Stoss gegen den Leib der Schwangeren oder gegen den Uterus durch die Vagina Missbildungen entstehen können. In diese Gruppe gehört auch die Einwirkung des einen Fötus auf den andern bei Zwillingsschwangerschaft. Schliesslich sind hier noch zu erwähnen: Die Einwirkung der sich abnorm um den Embryo legenden und ein- oder abschnürend wirkenden Nabelschnur; Verwachsungen zwischen Embryo nnd den Eihäuten und die etwaigen Folgen einer übermässig grossen oder abnorm geringen Menge von Fruchtwasser.

Schliesslich wäre noch zu erwähnen, dass fötale Erkrankungen: wie Cirkulationsstörungen, Hydrops, Entzündungen u. s. w. als Ursache von Missbildungen nachgewiesen wurden. Da aber die Mehrzahl der Missbildungen auf eine frühere Entwicklungsperiode zurückzuführen sind, fötale Erkrankungen hinwiederum sich in dieser Zeit seltener finden, so kommen dieselben als ursächliches Moment weniger in Betracht.

Ich komme nun zu der Einteilung der Missbildungen. Wir unterscheiden: 1. Missbildungen durch excedierende Entwicklung, welche auf einer vermehrten Gewebsbildung beruhen; 2. Missbildungen, welche auf völliger Hinderung oder doch mangelhafter Ausbildung von Teilen beruhen, sogenannte Hemmungsbildungen, Monstra per defectum; 3. Lageveränderungen innerer Organe, Irrungsbildungen, Monstra per fabricam alienam; 4. Hermaphroditen, durch Vermischung der Geschlechtscharaktere entstehend.

Wenn ich nun zu der speciellen Besprechung des Falles übergehe, will ich zunächst die Polydactylie besprechen, eine Missbildung, welche

zur ersten Gruppe der oben erwähnten Einteilung, zu den Monstra per excessum gehört.

Im vorliegendem Falle handelt es sich um eine gablige Verdoppelung des linken kleinen Fingers und der rechten kleinen Zehe, indem von der Grundphalanx in spitzem Winkel zwei neue Phalangen mit wohlausgebildeten Nägeln entspringen. Ausserdem ist die linke kleine Zehe sehr stark verbreitert, zeigt eine leichte longitudinale Furche und Verdoppelung des Nagels. Diese Art von Missbildung kommt sehr häufig vor; sie ist nicht selten erblich und wiederholt sich zuweilen in mehreren Generationen. Und unter diesen Missbildungen ist die überzählige Bildung des kleinen Fingers, resp. der kleinen Zehe am häufigsten; seltener ist die des Daumens oder der grossen Zehe und am seltensten die der übrigen Finger oder Zehen. Der geringste Grad dieser überzähligen Bildung ist der, in welchem ein kleiner Finger oder eine Zehe nur durch einen häutigen Stiel am Ende der entsprechenden Metatarsus- oder Karpalknochen oder nur in dieser Gegend befestigt ist. Beim zweiten Grad besteht der kleine Finger resp. die kleine Zehe aus drei Phalangen und ist mit dem entsprechenden Metatarsus oder Metakarpus gelenkig verbunden; dieser zeigt dann entsprechend doppelte Gelenkfacetten. Schliesslich wird beim dritten Grad zu dem überzähligen Finger ein überzähliger Metakarpalknochen gebildet, der entsprechende Hand- oder Fusswurzelknochen vergrössert sich entsprechend und es bildet sich an ihm eine neue Gelenkfläche. Aehnlich verhalten sich auch die Verdoppelungen der grossen Zehe und des Daumens. Bei der überzähligen Bildung der übrigen Finger ist

stets der ganze Finger verdoppelt, häufig auch der entsprechende Zwischenhandknochen und nicht selten auch der Handwurzelknochen.

Ich komme nun zur Besprechung der Missbildung des Herzens und will noch einmal kurz den Befund rekapitulieren. Die sehr hochgradige Missbildung besteht darin, dass das Herz, wie das Herz der Fische, nur eine Kammer und eine Vorkammer besitzt. In dem unpaaren Ventrikel ist auch keine Spur von Septum, auch äusserlich keine Andeutung von Längsfurchung an ihm sichtbar, in dem unpaaren Vorhof finden wir querdurchlaufend eine feine, bandförmige, membranöse Spange als einzige Andeutung eines Septum. In den Vorhof münden in der rechten Ecke oben zwei gut ausgebildete Lungenvenen ein, links hinten eine Vena cava, die sich erst im weiteren Verlauf in eine obere und untere Hohlvene teilt. Die Kammer zeigt hinter dem arteriellen Ostium, welches in einen gemeinsamen arteriellen Truncus führt, eine der Mitralis entsprechende, aus zwei Segeln bestehende Atrioventrikularklappe. Dieser gemeinsame arterielle Truncus entsendet 3,5 cm über den in normaler Dreizahl vorhandenen Taschenklappen aus seiner hinteren Wand die beiden Lungenarterien. Der Kreislauf des Blutes war während des kurzen extrauterinen Lebens des Kindes etwa folgender: Das venöse Blut aus dem Körper strömte durch die unpaare Hohlvene in den unpaaren Vorhof, von da wurde es in den Ventrikel und von dort aus zunächst in den gemeinsamen arteriellen Truncus getrieben, um dann durch die beiden Lungenarterien in die Lungen zu gelangen, wobei gewiss der grösste Teil an den

Einmündungsstellen der beiden Lungenarterien vorbei den Weg durch die Aorta nahm. Das Blut, das seinen Weg durch die Lungen genommen, kam dann als arterieller durch die Lungenvenen in den Vorhof zurück, wo es sich mit dem aus der Hohlvene einfliessenden venösen Blut mischen musste, so dass in die Aorta und weiter in die andern arteriellen Gefässstämme nicht rein arterielles, sondern stark mit venösem gemischtes Blut gelangte. Förster erwähnt einen Fall, bei dem ähnliche Missbildungen bestanden: Das Kind war völlig ausgetragen und übrigens wohlgebildet, die Respiration trat sehr schwer ein, doch befand es sich dann in den ersten 48 Stunden anscheinend wohl, darauf traten von neuem Atembeschwerden und heftiges Herzklopfen ein und 79 Stunden nach der Geburt erfolgte der Tod. Das Herz hatte nur einen Vorhof, in welchen zwei Lungen- und zwei Hohlvenen mündeten, eine Kammer, von welcher die Aorta abging, die zugleich mit ihren gewöhnlichen Stämmen auch die beiden Pulmonaläste abgab.

Bevor ich nun auf die Besprechung der Entstehungsweise dieser Missbildung eingehe, möchte ich noch kurz einige Punkte aus der Entwicklungsgeschichte des Herzens erwähnen, soweit sie hier von Interesse sind. Das Herz besteht in der frühesten Zeit aus einem gewundenen Kanale, der drei Abteilungen aufweist: einen einfachen Vorhof, in welchen die beiden Hohlvenen gemeinschaftlich einmünden, eine einfache Kammer und den Bulbus aortae, welcher zunächst das untere oder fünfte Paar Kiemenarterien abgibt und sich dann in zwei Aeste teilt, die die vier übrigen Kiemenarterienpaare abgeben. Die

Kiemenarterien jeder Seite vereinigen sich zu einem gemeinschaftlichen Stamme, der Aortenwurzel, welcher sich mit dem der andern Seite an der Wirbelsäule in der Mittellinie vereinigt und mit ihm die Aorta bildet. Das erste und zweite Kiemenarterienpaar verschwindet bald; dann bildet sich zunächst längst des Truncus arteriosus communis vorn und hinten ein Septum und eine Einschnürung, durch welche derselbe in einen doppelten Stamm geteilt wird: die rechte Aorta oder die künftige Pulmonalis und die linke Aorta oder die künftige Aaorta. Die rechte Aorta bleibt nur mit dem fünften Kiemenarterienpaar, und, nachdem bald der rechte Ast desselben geschwunden, nur durch den linken Ast mit der linken Aortenwurzel in Verbindung. Zu gleicher Zeit schwindet die rechte Aortenwurzel völlig, und die dritte und vierte Kiemenarterie werden nur durch ein zartes Stämmchen mit der linken Aortenwurzel verbunden, so dass in dieser Zeit die Aorta descendens als Fortsetzung der rechten Aorta, der künftigen Pulmonalis erscheint. Bevor diese nun in die Aorta descendens übergeht, gibt sie zwei kleine Aestchen zu der in dieser Zeit noch äusserst kleinen Lunge ab: die künftigen Lungenarterienäste. Die linke Aorta setzt sich mit den beiden Aesten der Truncus arteriosus communis in Verbindung, aus denen in dieser Zeit noch das dritte und vierte Kiemenarterienpaar entspringt und bildet mit diesen den Arcus aortae und die grossen aus demselben abgehenden Stämme. Während sich im Truncus arteriosus communis ein Septum bildet, und dieser in zwei Stämme geteilt wird, geht die Bildung des Septum auch auf die bis dahin einfache Kammer über; es erhebt sich

von deren Wand als Fortsetzung des Septum des Truncus arteriosus communis eine sichelförmige Erhöhung, welche allmählich von hinten und unten nach vorn und oben heranwächst und sich zu der Zeit, in welcher die beiden Aortenstämme vollständig getrennt sind, vollständig schliesst.

Weiterhin vergrössert sich allmählich der Verbindungsast zwischen dem Arcus aortae und der Aorta descendens, und gleichzeitig nehmen auch die beiden Lungenarterienäste immer mehr an Umfang zu; zur Zeit der Geburt ist dann jener Verbindungsast oder die Fortsetzung des Arcus aortae zur Aorta descendens ebenso weit als der Verbindungsast oder die Fortsetzung der rechten Aorta oder Pulmonalis zur Aorta descendens. Nach der Geburt ändert sich mit dem veränderten Blutkreislauf dieses Verhalten rasch: Der Verbindungsast der Pulmonatis mit der Aorta descendens, der sogenannte Ductus Botalli verödet, nachdem das Blut aus der Pulmonalis allein nach den Lungen strömt; jetzt erst erscheint die Aorta descendens nur mit dem Arcus Aortae allein im Zusammenhang. Während sich so aus der einfachen Kammer, dem Bulbus und Truncus Aortae mit den Kiemenarterien die linke und rechte Herzkammer, die Aorta und Pulmonalis entwickeln, geht allmählich auch die Bildung der Vorhöfe oder des Hohlvenensackes und Lungenvenensackes vor sich. Die Bildung eines Septum des Vorhofes beginnt von zwei Seiten; das eigentliche Septum wächst als Fortsetzung des Septum der Ventrikel vom Boden des Vorhofes aus als halbmondförmige Erhöhung hervor, nachdem die Kammerscheidewand schon geschlossen

ist. Diesem Septum wächst eine zweite sichelförmige Falte in der Fortsetzung der linken unteren Wand der unteren Hohlvene aus der hinteren Vorhofswand entgegen. Die untere Hohlvene schiebt sich gleichsam mit ihrer Mündung in den Vorhof ein und schickt von derselben zwei seitliche, halbmondförmige Fortsätze aus; die linke davon, die Valvula septi oder Valvula foraminis ovalis wächst dem Septum entgegen, die rechte ist die sogenannte Valvula Eustachü. Durch das eigentliche Septum und die Valvula foraminis ovalis wird allmählich der Vorhof in eine rechte Abteilung für die Hohlvenen und in eine linke für die Lungenvenen geteilt.

Förster teilt die Missbildungen des Herzens in 3 Abteilungen: in der ersten beruht die Veränderung auf Fehlern der grossen Gefässstämme und die Fehler der Septa sind nur Folgen dieser ersteren; in der zweiten verhalten sich die grossen Gefässstämme normal und die Veränderung beruht auf einer primitiven, unvollständigen Bildung der Septa; in der dritten ist das Herz selbst nicht verändert und es finden nur Varietäten in der Anordnung der Gefässe statt.

Abgesehen von der Vereinigung der oberen und unteren Hohlvene zu einem gemeinschaftlichen Stamme, welche der dritten Abteilung zugerechnet werden musste, handelt es sich im übrigen bei unserem Falle um Missbildungen des Herzens, welche auf eine unvollständige Trennung des Truncus arteriosus communis in die rechte und linke Aorta zurückzuführen sind. Im höchsten Grade dieser Missbildung, wenn also gar keine Trennung des Truncus in zwei Stämme stattfindet, geht vom Herzen aus ein einfacher Arterien-

stamm ab, von dem sich dann zunächst die beiden Lungenarterien, dann der Truncus anonymus und die linke Carotis und Subklavia abzweigen; dann setzt er sich in die Aorta descendens fort. Da sich im Truncus arteriosus kein Septum bildet, so fehlt dieses auch in der Herzkammer, welche daher einfach bleibt; der Vorhof erhält in manchen Fällen, wie auch in dem unseren, deshalb auch kein Septum und es bleibt ebenfalls einfach, in anderen aber bildet sich doch eine Vorhofscheidewand aus, aber das Foramen ovale bleibt offen. Solche Herzen zeigen also den geringsten Grad der Entwicklung: sie bestehen aus einem Vorhof, der nur selten in zwei geteilt ist, einer Kammer und einem Arterienstamme, von dem alle Gefässe ausgehen, die aus den drei Kiemenarterienpaaren gebildet werden.

Als ätiologische Momente für die Entstehung von Missbildungen am Herzen führt Ziegler mangelhafte Wachstumsenergie, fehlerhafte Wachstumsrichtung, falsches Ineinandergreifen der einzelnen Bildungsprozesse und Entzündungen, die schon frühzeitig im Herzen aufgetreten sind, an.

Ich möchte nun gleich die zweitwichtigste der Missbildungen, welche der vorliegende Fall aufweist, die Missbildung der Genitalien besprechen. Es handelt sich hier um einen Uterus bicornis duplex und Vagina duplex mit Atresie der linken Hälfte. Ich verweise, was die nähere Beschreibung dieser Missbildung betrifft, auf den betreffenden Teil des obenstehenden Sektionsprotokolles.

Zunächst will ich auch hier einige Entwicklungsgeschichtliche Bemerkungen vorausschicken. Der weib-

liche Genitalschlauch entwickelt sich aus den beiden Müller'schen Gängen, welche parallel den nun verschwindenden Wolff'schen Gängen vor der im Mesoderm hervortretenden Keimdrüse liegen. Die obere Oeffnung der Müller'schen Gänge mündet frei in die Bauchhöhle, franzt sich aus und bildet später die Tubenöffnung. Am Ende des zweiten Monats der Entwicklung verwachsen die beiden Gänge in ihrem unteren Teile und bilden Scheide und Uterus, während der obere Teil zur Tube wird. In den ersten acht Wochen sind die Müller'schen Gänge noch vollständig durch ihre Zwischenwand getrennt. Von der achten bis zwölften Woche aber schwindet allmählich das Septum, und zwar beginnt die Abnahme desselben an der Grenze, wo Uterus und Vagina sich von einander scheiden, und schreitet gleichzeitig von unten nach oben im Uterus und von oben nach unten in der Scheide fort.

Entsprechend der oben geschilderten Entwicklung des Genitalkanales, können wir an Uterus und Scheide dreierlei Missbildungen beobachten:

1. solche, die durch völligen Mangel oder Verkümmerung der Müller'schen Fäden,

2. solche, welche durch Entwicklung nur eines Müller'schen Fadens,

3. solche, welche durch Bestehenbleiben und Entwicklung beider Müller'scher Fäden, oder durch Ausbleiben der Resorption der sie trennenden Scheidewand bedingt sind.

Die Missbildungen, welche unser Fall an den Genitalien aufweist, gehörten zur letzten Gruppe.

Was nun die Duplicität der Gebärmutter anbetrifft, so sind nach Kussmaul drei Hauptformen auseinanderzuhalten:

1. die Müller'schen Fäden bleiben völlig unvereint = Uterus duplex separatus.

2. die Müller'schen Fäden bleiben nur im oberen Teil unvereint, während sie im Halsteil des Uterus ganz oder teilweise verschmelzen = Uterus bicornis.

3. Es ist eine vollkommene Verschmelzung der Müller'schen Fäden eingetreten, es ist aber die trennende Scheidewand nicht geschwunden, oder nur teilweise erhalten.

Unser Fall rubriziert in die zweite Gruppe und zwar gehört er, wenn man in dieser zwischen einer Unterabteilung, in der die Verdoppelungen des Uterus zusammengefasst werden, welche zwar äusserlich im Halsteil vereint scheinen, die aber wirklich zwei getrennte Cervikalkanäle besitzen, und einer andern Unterabteilung unterscheidet, welche die Fälle zusammenfasst, bei denen diese Vereinigung der Halsteile nicht nur äusserlich erscheint, sondern thatsächlich stattgefunden hat, zur ersteren dieser beiden Gruppen. Denn die beiden Hörner führen ja in einen Cervikalkanal, der von dem andern durchweg durch ein solides Septum getrennt ist; es giebt zwischen den beiden Uterushörnern und ihren Halsteilen keine Kommunikation. Wir haben es also mit einer Missbildung zu thun, die man als Uterus bicornis duplex bezeichnet.

Auf ganz dieselbe Entwicklungsstörung ist auch die Missbildung der Scheide zurückzuführen; sie beruht auf dem Ausbleiben der Resorption, der trennen-

den Scheidewand zwischen den beiden aneinander liegenden Müller'schen Gängen.

Im vorliegenden Falle trennt ein solides Septum zwei Scheiden, in die je eine Vaginalportion hineinragt und welche mit einander in keiner Weise kommunizieren. Die linke dieser beiden Scheiden, welche mit dem linken Uterushorn in Verbindung steht, weist noch eine Merkwürdigkeit, wie sie bei Vagina duplex häufig beobachtet wird, auf; sie endet blind etwa 0,5 cm oberhalb des rechtsseitigen Vestibulum vaginae (Atresia vaginae lateralis). Diese Missbildung beruht offenbar auf einer Verkümmerung des unteren Endes des linken Müller'schen Ganges.

Ich möchte noch erwähnen, dass Ahlfeld für die Hemmungsbildungen der weiblichen Genitalien als ursächliche Momente anführt, dass in den meisten Fällen sich der Enddarm zwischen die noch getrennten Müller'schen Gänge legt und so die Vereinigung verhindert. Geht der Enddarm später an seine normale Stelle zurück, so bleibt noch häufig das Ligamentum vesico-rectale als letzter Rest der früheren Vorwärtslagerung des Darms übrig. Auch kann die ausgedehnte Allantois die Vereinigung der beiden Müller'schen Gänge verhindern.

Mir liegt eine Dissertation von v. Scanzoni vor, in der es sich um einen Fall handelt, der neben andern Missbildungen auch Vagina septa und Uterus septus und bicornis aufweist. Die siebenmonatliche Frucht, um die es sich handelt, hat ausserdem einen als Teratom erkannten Tumor, der im Becken vom Kreuzbein ausgeht. Scanzoni hält es nun nicht für unmöglich, dass, falls der Tumor zur Zeit, wo

die Verschmelzung der Müller'schen Gänge stattfindet, gross genug war, dieser ein mechanisches Hindernis für die völlige Vereinigung der Müller'schen Fäden war.

Ich komme nun zu der vierten Missbildung, welche unser Fall aufweist, dem Nabelschnurbruch. Ich erwähne noch einmal kurz den Befund: Aus dem Abdomen ragt in der Nabelgegend eine gänseeigrosse Geschwulst, ein Sack, der vom Amnionüberzug des Nabelschnurrestes gebildet wird, mit vorgefallenen Eingeweiden, die man schon durch die dünne Sackwandung erkennen kann, als Inhalt. Die Spitze dieses Sackes wird durch den frischen Nabelschnurrest gebildet, an der Bauchwand selbst inseriert er mit scharfer Grenze an der Haut und an der Innenfläche am Peritoneum. Der Inhalt des Sackes wird gebildet: 1. aus der darmartig verlängerten Pars pylorica des Magens, 2. dem grössten Teil der Dünndarmschlingen, 3. aus dem allergrössten Teil der Leber, die, entsprechend dem ligamentum suspensorium, breit bandartig mit dem Bruchsackscheitel adhärent ist, 4. aus dem Pankreas, von dem mir ein abgesprengtes Stückchen gegenüber der Hauptmasse der Duodenalwand fest anliegt.

Entwicklungsgeschichtlich ist folgendes zu bebemerken: Die Ausbildung der Leibesform aus den flachen Embryonalanlagen wird in erster Linie dadurch eingeleitet, dass die einzelnen Keimblätter derselben sich von dem äusseren embryonalen Bezirk abschnüren und sich hierbei zu Röhren einfalten, wobei die Rumpfplatte zur röhrenförmigen Rumpfwand, die Darmplatte zum Darmrohr wird. Die Einfaltung des Keimblattes erfolgt sowohl am Kopf und Schwanz-

ende, als auch an den Seitenteilen der Embryonalanlagen, und indem sich die Firsten der Falten allseitig entgegenwachsen, bilden die Rumpfplatten ein Rohr, dessen Höhlung schliesslich nur noch in der Gegend des Nabels durch eine stielartige Verbindung mit der Höhle des nunmehr als Hautdottersack bezeichneten ausserembryonalen Bezirks der Keimhaut in Verbindung steht. Während so die Seiten- und Bauchwand des Embryos gebildet wird, schliesst sich im innern der Leibeshöhle auch die Darmrinne zu einem Rohre, das mir an einer als Darmnabel bezeichneten, innerhalb des Hautnabels gelegenen Stelle vermittelst eines als Ductus omphalo-mesaraicus bezeichneten Ganges mit dem Darmdottersack in Verbindung steht. Der Ductus omphalo-mesaraicus obliteriert in der sechsten Woche, der völlige Abschluss der Bauchhöhle erfolgt in der achten Woche.

Die Entwicklungshemmungen bei der Bildung der ventralen Leibeswand können an verschiedenen Stellen auftreten und verschiedene Grade erreichen, kommen indessen am häufigsten im Gebiete des Nabels vor, wo der Schluss zuletzt erfolgt. Sind an dieser Stelle die Bauchdecken nur unvollkommen entwickelt, so dass ein grösseres oder kleineres Gebiet der Bauchhöhle nur durch das Peritoneum und die Scheide der Nabelschnur, d. i. das Amnion abgeschlossen und so eine Bruchpforte geschaffen ist, so entsteht durch Vordringen der Eingeweide der Nabelschnurbruch oder Hernia funiculi umbilicalis.

In unserm Falle besteht der Bruchsack nur aus dem Amnionüberzug des Nabels; derselbe inseriert sowohl aussen an der Haut, als auch an der Innen-

fläche am Peritoneum, dessen parietales Blatt, an dieser Stelle nicht geschlossen ist und so die Eingeweide durchtreten lässt.

Schliesslich bliebe noch die letzte Missbildung, die grosse Schädelspalte zu beschreiben übrig. Die Kopfhaut zeigt auf der Scheitelhöhe einen herzförmigen, 3,5 cm langen und 4 cm breiten Defekt, in dem die Dura frei zu Tage liegt; sie ist an den Rändern mit der Haut verwachsen. Der knöcherne Schädel ist darunter in noch grösserer Ausdehnung defekt: Die Seitenwandbeine stossen nicht in der Mittellinie aneinander, es bleibt vielmehr ein grosser rautenförmiger Defekt, so dass grosse und kleine Fontanelle direkt ineinander übergehen. Nach Ahlfeld u. a. sind diese Missbildungen Folgen von Wasseransammlungen im Cerebrospinalkanale; für diese führt man wieder Stauungserscheinungen und schleimige Degeneration an Ort und Stelle als Ursachen an. Der Hydrocephalus erscheint in der Regel als ein internus. Je früher der Hydrops an dieser Stelle auftritt, desto stärker kann die Ausdehnung der Hirnblasen werden, desto eher wird ein Platzen derselben erfolgen. Bleiben die primitiven Schädeldecken trotz der Ausdehnung intakt, so muss es ausser der Vergrösserung des Schädels im allgemeinen, stets zu Anomalien der Knochendecke kommen. Die Knochen können die grosse Blase nie schliessen und daher sieht man entweder sehr weite Nähte und Fontanellen zwischen den einzelnen Schädelknochen, oder schon bei der Anlage der Knochen sind die Knochenpunkte isoliert geblieben, weit auseinander gedrängt gewesen, dann findet man schliesslich auf dem Schädel zerstreut

mehr oder weniger reichliche Knochenplatten mit stark gezackten Rändern und Ausläufern: Osteogenesis imperfecta.

---

Es bleibt mir noch die angenehme Pflicht, Herrn Obermedizinalrat Prof. Dr. Bollinger für die Überlassung des Falles und Herrn Privatdocent Dr. Dürck, Assistent am pathologischen Institut, für die mir bei der Ausführung der Arbeit erteilten Ratschläge meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

# Litteratur.


1. Ahlfeld, Die Missblildungen des Menschen. Leipzig 1880.
2. Förster, Die Missbildungen des Menschen. Jena 1865.
3. Scantoni, Ein Fall von Cyklopie in Verbindung mit anderen Missbildungen. München 1896.
4. Schmaus, Grundriss der pathologischen Anatomie. Wiesbaden 1898.
5. Winckel, Lehrbuch der Frauenkrankheiten. Leipzig 1898.
6. Ziegler, Lehrbuch der allgemeinen pathologischen Anatomie. Jena 1892.